

Atresia intestinal múltiple: manejo quirúrgico

Dres. T. Oksenberg, M.E. Villanueva, I. Fernández, C. Navarrete, M. León

Servicios de Cirugía Infantil, Anatomía Patológica y Neonatología. Hospital Dr. Félix Bulnes C., Santiago, Chile

Resumen

Se presenta un neonato con atresias intestinales múltiples (AIM) ubicadas en el piloro, yeyuno, ileon y colon respectivamente. En la primera operación se realizó una gastrostomía seguida de una piloroplastia instalando una sonda de Petzzer como gastrostomía y una sonda transpilórica. La atresia ileal fue resecada y se realizó una ileostomía. La atresia colónica múltiple obligó a una colectomía y se efectuó el cierre del rectosigma distal a lo Hartmann. Por persistir la oclusión intestinal alta se lo reoperó resecándose un diafragma yeyunal no detectado en la primera cirugía. Ante la persistencia de oclusión, se efectuó una tercera operación enhebrándose todo el intestino desde la gastrostomía a la ileostomía, con una sonda de silicona multiperforada que fue mantenida por 7 días, permitiendo la progresiva alimentación enteral satisfactoria. El niño falleció en pleno período de recuperación por la aspiración de un vómito. La anatomía patológica de los segmentos resecados mostraba dos patrones diferentes: 1) evidencia de un infiltrado inflamatorio donde las luz intestinal era cribiforme y 2) zonas donde se observaba un diafragma constituido por fibras colágenas, fibroblastos y células gigantes de cuerpo extraño con focos de calcificación. En la atresia intestinal múltiple existiría un proceso inflamatorio que produce alteraciones estructurales progresivas en el intestino que llevan a su obstrucción; su etiología sería diferente de la atresia intestinal única cuyo origen es probablemente vascular.

Palabras Clave: Atresia Intestinal Múltiple.

Summary

A newborn with multiple intestinal atresias (MIA) is herein reported. Intestinal obstruction was prenatally diagnosed and pyloric, jejunal, ileal and colonic atresias were present at birth. Initially the pyloric, ileal and multiple colonic atresias were repaired by means of a pyloroplasty, gastrostomy, ileal resection with ileostomy, and colectomy closing the rectum as a Hartman's procedure. In a second procedure a missed jejunal web was resected. Due to persistent intestinal obstruction by a non-functioning ileostomy, a third operation was done. This time a Silastic® tube was passed from the gastrostomy through the entire small bowel and exteriorized through the ileostomy. Enteral feeding was successfully achieved. When the baby was thriving, a sudden vomit with aspiration caused irreversible complications and death. Based on the histology of the specimens MIA might be the result of an inflammatory process causing progressive obliteration of the intestinal lumen. Whole bowel intubation may be an acceptable surgical maneuver in the management of MIA.

Index Words: multiple intestinal atresia.

Resumo

É apresentado o caso de um recém-nascido com atresias intestinais múltiplas (AIM) localizadas no piloro, jejunoo, ileo e cólon respectivamente. Na primeira operação foi realizada gastrostomia seguida de piloplastia, instalando-se uma

sonda de Petzzer como gastrostomia e uma sonda transpilórica. A atresia ileal foi ressecada, realizando-se uma ileostomia. A atresia colônica múltipla obrigou a realização de uma colectomia, efetuando-se o fechamento do reto-sigmóide distal a Hartmann. Por persistir uma oclusão intestinal alta foi realizada uma primeira re-operação, ressecando-se um diafragma jejunal não detectado na primeira cirurgia. Ante a persistência da oclusão, decidiu-se por uma segunda operação, enfiando-se, da gastrostomia até a ileostomia, uma sonda de silicone multiperfurada que foi mantida por sete dias, permitindo uma alimentação enteral progressiva satisfatória. A criança faleceu em pleno período de recuperação por aspiração de vômito. A anatomia patológica dos segmentos ressecados mostrava dois padrões diferentes: 1) evidenciava-se um infiltrado inflamatório onde a luz intestinal era cibiforme e 2) zonas onde se observava um diafragma constituído por fibras colágenas, fibroblastos e células gigantes de corpo estranho com focos de calcificação. Na AIM existiria um processo inflamatório que produz alterações estruturais progressivas no intestino que determinam sua obstrução. A etiologia da AIM seria diferente da atresia intestinal única cuja origem é provavelmente vascular.

Palavras chave: Atresias intestinais múltiplas.

Introducción

La atresia intestinal es generalmente única¹; la forma múltiple es menos frecuente² y plantea un desafío quirúrgico, en términos de criterio de resección, para preservar masa intestinal y evitar problemas de absorción y motilidad³ del intestino remanente.

Presentación del caso

Neonato de 39 semanas de gestación nacido por cesárea electiva. En la ecografía prenatal se había detectado poli-hidramnios y obstrucción intestinal fetal. A las 6 horas de nacido, presentaba distensión abdominal superior y salida de líquido blanquecino por la sonda nasogástrica. Una sonda rectal sólo podía introducirse hasta 1 cm del margen anal. La Rx simple de abdomen mostraba un gran cámara gástrica y calcificaciones intrabdominales (Fig. 1). En la laparotomía se encontró un estómago de gran volumen, una atresia ileal y microcolon. Sospechando una atresia pilórica, se realizó una gastrotomía, sin poder avanzar una sonda hacia el duodeno. Se resolvió la atresia pilórica con una piloroplastia a lo Heineke-Mikulicz y se avanzó una sonda de Nelaton, que fue exteriorizada junto con la sonda de Petzzer de la gastrostomía. A 25 cm del ángulo de Treitz, se observó una zona de menor calibre que permitía no obstante el paso del aire insuflado. En el íleon la atresia fue resecada y se realizó una ileostomía. En el colon se observaron múltiples zonas atrésicas hasta 3 cm por encima de la reflexión peritoneal. Se decidió resear el colon, conservando el sector distal rectosigmoidi-

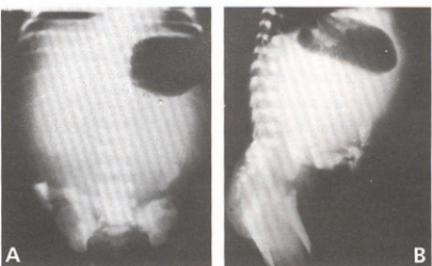


Fig. 1: radiografías simples del abdomen (frente y perfil). Se observa una gran cámara gástrica y calcificaciones intraabdominales.

deo, cerrándolo a lo Hartmann. En el postoperatorio inmediato se observó débito bilioso de más de 100 cc/día por la gastrostomía; la ileostomía no funcionaba. Por la sonda transpilórica se realizó un tránsito que demostró obstrucción a 25 cm del ángulo de Treitz, por lo que se decidió la reoperación. En la zona yeyunal referida se encontraba un diafragma que fue resuelto con una sutura transversal. Se instiló suero, comprobando la permeabilidad hasta la ileostomía.

La anatomía patológica del intestino resecado (íleon terminal y colon) mostró, en numerosos cortes que la luz intestinal tenía un aspecto cibiforme (Fig. 2A) y otras zonas estaban totalmente ocluidas por un diafragma (Fig. 2B). Las áreas cibiformes (Fig. 2B) tenían varios lúmenes tapizados por mucosa, en parte ulcerada con inflamación del corion (linfocitos, poli-

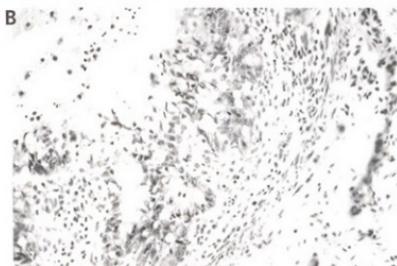


Fig. 2: a) Luz intestinal "cribiforme". b) Lúmenes con muscularis mucosae conservada, infiltrado inflamatorio eosinofílico.



Fig. 4: radiografía lateral: catéter de silastic introducido por gastrostomía hasta el intestino distal.

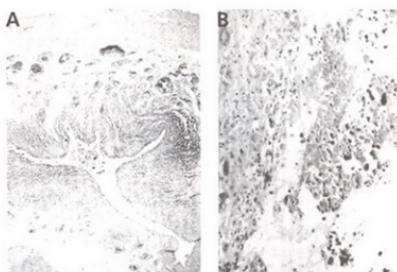


Fig. 3: a) Diafragma. b) Fibroblastos y células gigantes de tipo cuerpo extraño, con focos de calcificación.

morfonucleares y eosinófilos). En las zonas con un diafragma (Fig. 3B), éste estaba constituido por fibroblastos, fibras colágenas y células gigantes de tipo cuerpo extraño, con focos de calcificación.

El niño presentó persistencia de flujos biliosos altos por la gastrostomía, sin drenaje de la ileostomía, por donde resultaba difícil la introducción de un catéter retrógrado.

Por la anatomía patológica referida y el colapso del intestino remanente, se indicó una tercera operación en la que se decidió, después de retirar las sondas de Petzzer y transpliòrica, introducir a través de la gastrostomía, un catéter de Silicona de 125 cm, Nº 8 French, pasándolo a través del piloro al yeyuno; permeabilizando nuevamente el intestino distal colapsado con suero a presión, se progresó su punta a la ileostomía, observándose a través de ella la salida de líquido. Se dejó esta sonda, con múltiples perforaciones a partir del ángulo de Treitz (Fig. 4).

Después de este procedimiento, por primera vez, funcionó la ileostomía, instalándose alimentación

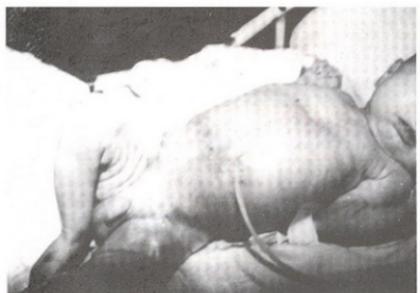


Fig. 5: paciente operado de AIM con ileostomía.

enteral. En los primeros días hubo evidencia de mala absorción con importante eritema periostomía, pero con dieta modular (A.D.N.) disminuyeron francamente el número de evacuaciones y la irritación de la piel alrededor de la ileostomía, llegándose a volúmenes de 70 ml/kg/día de alimentación enteral y reduciendo la parenteral, observándose ascenso ponderal del paciente (Fig. 5). El catéter enteral se eliminó a la semana.

A las 7 semanas de vida, estando en franca recuperación y en buenas condiciones generales, el niño presentó un vómito y aspiración pulmonar masiva, hecho que provocó el óbito.

Discusión

Las atresias intestinales simples tienen hoy un pronóstico favorable. Son clásicos en la literatura los trabajos de Louw y Barnard⁴ de 1955, que demostraron que la isquemia intestinal segmentaria en fetos de perro producía zonas de atresia.

Hoy es posible el diagnóstico ecográfico prenatal de la obstrucción intestinal. Su tratamiento quirúrgico consiste en la resección del segmento preatrésico dilatado, para evitar la obstrucción intestinal funcional postoperatoria y la anastomosis término-terminal. En ciertas atresias, con la finalidad de no resecar extensas zonas de intestino y preservar su longitud, se plantea sólo la reducción de calibre en la zona previa a la atresia, con variadas técnicas⁵⁻⁷.

La atresia intestinal múltiple (AIM) en cambio, presenta un pronóstico reservado y constituye un

verdadero desafío de manejo para todo el equipo médico-quirúrgico.

De esta variedad (AIM), son pocas las series publicadas, siendo la mayoría comunicaciones de casos aislados⁸. Conocemos un grupo de 5 casos en tres familias francesas, en las cuales los autores postulan la presencia de un gen autosómico recesivo⁹, repitiéndose esta situación en otra serie¹⁰, en la que los autores proponen consejo genético estricto en futuros embarazos.

En casos de AIM se han referido antecedentes genéticos en casos familiares⁹⁻¹⁰; se ha descrito su relación con síndromes de inmunodeficiencia¹¹ (llamativa es la presencia de eosinófilos en el epitelio de la mucosa intestinal con inflamación aguda). En nuestro caso, no había antecedentes familiares.

La anatomía patológica de esta entidad (AIM) es muy característica¹¹ y constituye a nuestro juicio el factor de su mal pronóstico y elevada mortalidad⁹⁻¹². A diferencia de la atresia simple explicada por una catástrofe vascular fetal, en la AIM se observan elementos inflamatorios¹² en todos los cortes, de tipo agudo en el caso del lumen cribiforme y crónicos en caso de diafragma.

En nuestro caso vimos que la luz del intestino remanente, permeable en la cirugía, se ocluía progresivamente en el postoperatorio, evidenciado por el no funcionamiento de la ileostomía y la imposibilidad gradual de introducir una sonda retrógrada a través de ella.

Por la anatomía patológica y la evolución clínica, postulamos que el intestino sufre un proceso inflamatorio activo que lo lleva a la formación de adherencias intraluminales y oclusión. Decidimos como intento de solución al problema, dejar canalizado el lumen intestinal prácticamente en toda su extensión con una sonda larga (125 cm.) de Silastic, permitiendo la alimentación enteral precoz, con posibilidad de absorción en toda la longitud de intestino remanente.

Con este tratamiento, la ileostomía por primera vez funcionó, pasando el intestino por una rápida adaptación, permaneciendo la sonda de Silastic colocada sólo por 7 días. El paciente recibió hasta 160 ml/día de A.D.N. al 10% eliminando deposiciones semiformadas en la 2^a semana, con buen manejo de piel periostomal (Fig. 5).

Lamentablemente el paciente falleció estando ya en un período de franca recuperación. Quedamos con la sensación de haber encontrado un enfoque viable en nuestro caso, al colocar una sonda larga de Silastic intraluminal por un período breve.

Bibliografía

1. Grosfeld J: Jejunoileal atresia and stenosis, in Welch K (ed. 4). Pediatric Surgery, chap 85. St. Louis, U.S. of America, Mosby Year Book inc, 1986, pp 838-848.
2. Rescorla FJ, Grosfeld J: Intestinal atresia and stenosis, analysis of survival in 120 cases. *Surgery* 98: 668-674, 1985.
3. Doolin EJ, Ormsbee HS, Hill L: Motility abnormality in intestinal atresia. *J Pediatr Surg* 22: 320-324, 1987.
4. Louw JH, Barnard CN: Congenital intestinal atresias, observation on its origin. *Lancet* 2: 1065, 1955.
5. Skoll MA, Marquette GP, Hamilton EF: Prenatal ultrasonic diagnosis of multiple bowel atresias. *Am J Obstet Gynecol* 156: 472-473, 1987.
6. Weber TR, Vane DW, Grosfeld JL: Tapering enteroplasty in infants with bowel atresia and short gut. *Arch Surg* 117: 684-688, 1982.
7. De Lorimier AA, Harrison MR: Intestinal plication in the treatment of atresia. *J Pediatr Surg* 18: 734-737, 1983.
8. Collins DL, Kimura K, Morgan A et al: Multiple intestinal atresia and amyoplasia congenita in four unrelated infants, a new association. *Pediatric Surg* 21: 331-333, 1986.
9. Gutmann FM, Braun P, Garance PH et al: Multiple atresias and new syndrome of hereditary multiple atresias involving the gastrointestinal tract from stomach to rectum. *J Pediatr Surg* 8: 633-639, 1973.
10. Gungor N, Balci S, Tanyel FC et al: Familial intestinal polyatresia syndrome. *Clin Genet* 47: 245-247, 1995.
11. Teja K, Schnatterly P, Shaw A: Multiple intestinal atresias, pathology and pathogenesis. *J Pediatr Surg* 16: 194-199, 1981.
12. Puri P, Fujimoto Y: New observations on the pathogenesis of multiple intestinal atresias. *J Pediatr Surg* 23: 221-225, 1988.
13. Walker MW, Lowell MA, Kelly TE, et al: Multiple areas of intestinal atresia associated with immunodeficiency and posttransfusion graft-versus-host disease. *J Pediatr* 123: 93-95, 1993.

Trabajo aceptado para su publicación en abril de 1988.

Dr. T. Oksenberg
Leoncio Hernández 2655
Santiago, Chile